# 救急・集中治療医学講座

## 集中治療領域における希少疾患,血栓性微小血管症(TMA)の診断遅延をゼロにする!

#### 研究キーワード

希少疾患、血液疾患、集中治療、臨床診断、レジストリ構築、症例報告

### 研究概要

本プロジェクトは集中治療領域でごく稀にしか遭遇しないがゆえに診断や治療が遅れてしまう「血栓性微小血管症(TMA)」という希少疾患に対し 「一例も見逃さない診療体制」を構築することを目標としています。具体的には,以下のステップで進めています。

- ① 日本集中治療医学会の大規模データベース(JIPAD)を 用いた疫学調査で、診断・治療が遅れている現状を明らかにする。
- ② 実際の症例を丁寧に追跡し、TMAの診断がなぜ難しいのかを 症例報告(ケースシリーズ)という形で明確にする。
- ③ 多施設共同で必要な追加データ(血液検査や特殊検査)を 収集し、全国規模の研究を進める基礎データを構築する。
- ④ 将来的には全国的なTMA診療データベースを構築し、 集中治療の質を全国規模で向上させる医療システムに繋げる。

みなさんには特に②の実際の症例報告に参加していただきます。 患者さん一人一人の臨床経過を丁寧に解析し「なぜ診断が難しか ったのか」「どのようにすれば早期診断できるのか」を具体的に 考察し、学会発表や論文作成を経験していただきます。

#### SA学生さんへのアピールポイント

- ✓ 実際の症例を通じて集中治療の現場をリアルに体感できる!
- ✓ 臨床診断・意思決定プロセスを深く学び、医師としての思考力を 鍛える!
- ✓ 症例報告の作成や学会発表を経験し、アカデミックなスキルや 業績を身につけられる!

STEP2 STEP1 STEP3 STEP4 STEP5 5年後 10年後~ 臨床的課題の具体化 診療支援システムの 現状把握 多施設後ろ向き 全国規模 データベース レジストリの構築 構築と確立 JIPAD解析研究 症例シリーズ研究 • ICU患者10万人のデータ 単施設で集積したTMA患 • 現状分析で浮彫りになっ • STEP 2の結果をもと • STEP 3のデータベース からTMAの診断・治療の 者1例1例の詳細な分析 た,現行不足のデータベ に,30施設以上の多施設 を解析し、TMA早期診断 不足を浮き彫りにする を行う。 ースでしている重要項目 前向きレジストリの構築 スコアリング開発と検証 • JIPADの限界を究明し, TMAの診断がいかに異質 (LDH、末梢血スメア、 • TMAに関連する専門検査 • TMAの病型診断を迅速に ICUにおけるTMAデータ かつ困難であり・標準化 ADAMTS13活性、補体関 を網羅的に組み込んだ 行うPoint of care診断キ ベースの構築に必要な要 された早期診断システム 連検査など)を収集する ICUにおけるTMAに特化 ットの開発 素を探索する。 がいかに必要であるかが ため、限定的な施設間連 したデータベース 地域集約型のTMA診療拠 • 論文投稿準備中 描き出される 携(5-10施設)で後ろ向 施設の設置 き予備調査を行う。 今回の研究 Goal: 希少かつ致命的なTMAを確実に捉え,迅速に診断・治療に つながり、TMAが誰一人取り残されることのない集中治療の実現

TMAという希少疾患を、集中治療室で誰一人として取り逃さないために

集中治療領域におけるTMA診断と治療導入を迅速かつ確実に

※お問い合わせは救急・集中治療医学講座 佐藤 佳澄まで

医局電話:018-884-6185 医局E-mail:er.clerk●med.akita-u.ac.jp(●→@に変更)